Duplicate
Lane Medical Library

Aus dem St.Claraspital, chir. Abteilung Prof. Iselin

Ostitis fibrosa cystica

Beitrag zur zentralen Knochen-Deformation
auf Grund von Dysplasie, Degeneration
oder Erkrankung des Knochenmarks

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung
der Doktorwürde der hohen medizinischen Fakultät
der Universität Basel

Vorgelegt von
HANS MOSER, RUSWIL (Luzern)

JUNI 1930

Buchdruckerei Wilh. Kessel
K.-Mülheim, Biegerstr. 15-19

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt
auf Antrag von Herrn Prof. Dr. H. Iselin.

Tag der Promotion: 11. Juli 1930

Das Wesen und die Entstehung der Knochencysten, auch der multiplen von v. Recklinghausen Ostitis fibrosa generalisata genannten, sind, trotz vieler Untersuchungen und Publikationen noch keineswegs restlos aufgeklärt.

Zur Orientierung hat v. Recklinghausen uns folgende Einteilung gegeben:

a) die porotische Malacie mit der Unterart der porotisch-hyperplastischen Malacie,
b) die hyperplastische Malacie,
c) die phlegmatoplastische Malacie,
d) die metaplastische Malacie (Ostitis fibrosa Recklinghausen),
e) die hyperostotisch - hyperplastische Malacie (Ostitis deformans Paget),
f) die myoplastische und hyperostotische Malacie (Osteogenesis imperfecta).

Trotz der vielen Unterabteilungen des Recklinghausenschen Schemas bereitet die Rubrizierung der Einzel-Beobachtung jeweilen große Schwierigkeiten.

Das veranlaßte Herrn Professor Iselin einige einschlägige Beobachtungen mir als Dissertations-Thema zur Bearbeitung und Publikation zu übergeben, wofür ich ihm meinen besten Dank ausspreche.

An erster Stelle eine Beobachtung von wirklich generalisierter Ostitis fibrosa, ein Bild des psychischen Elends; die Kranke hat so viele Spontanfrakturen, daß ich sie überhaupt

nicht genau untersuchen durfte, sondern zum großen Teil die uns gütigst zur Verfügung gestellte Krankengeschichte der Neumünsterer Diakonissenanstalt benutzt habe.

Aufmerksamkeit wurde auch der Frage der Bruchheilung, Callus-Bildung, gewidmet.

Die Frage der Therapie bei der generellen Ostitis fibrosa (O. f. gen.) ist in der Krankengeschichte behandelt, da die meisten therapeutischen Vorschläge versucht worden waren, leider alle umsonst; nur einzelne therapeutische Vorschläge werden in besonderem Abschnitt besprochen.

Beobachtung 1. — W(eber), Anna, 31jährige Krankenschwester. Die Pat. entstammt einer gesunden Familie. Die Eltern leben noch und befinden sich, wie auch fünf Brüder, in gutem Gesundheitszustande. Ein Bruder soll an einer Bauchfellentzündung gestorben sein. Irgendwelche Erbkrankheiten werden verneint.

Eine Rachitis habe Pat. nicht durchgemacht; sie konnte mit einem Jahre gehen und hat es in der Folge bis zur jetzigen Erkrankung nicht wieder verlernt.

Die Menses setzten mit 12 Jahren ein, waren stets regelmäßig, vom 20. Jahre ab sehr stark, schmerzhaft und mit Erbrechen verbunden. Sie sind auch jetzt noch regelmäßig und stark schmerzhaft.

Bis ins 18. Jahr erfreute sich Pat. guter Gesundheit, mit 18 Jahren erkrankte sie an Grippe. Nachher traten Gehbeschwerden auf, namentlich verursachte ihr das Stehen auf den Zehen Schmerzen. Auf das Tragen von Schuheinlagen hin verschwanden die Beschwerden nach einigen Monaten vollständig.

Mit 21 Jahren wurde sie Krankenpflegerin. 1924 anläßlich einer Nachtwache stolperte sie und stürzte eine lange Treppe hinunter. Sie erlitt Quetschungen auf der linken Kopfhälfte und der ganzen linken Seite, sowie eine Schnittwunde durch die Brillengläser am linken oberen Orbitalrande. Die Quetschungen waren bald geheilt; wegen Nervenschocks lag sie aber ein Vierteljahr im Bett. Sie hatte beständig Brechreiz und konnte eine Zeit lang keine Nahrung zu sich nehmen,

so daß man ihr Nährklysmen verabreichen musste. Sie magerte stark ab und hat auch in der Folgezeit ihr ursprüngliches Gewicht nicht mehr zurückerobert. Zur Erholung verweilte sie 5—6 Wochen zu Hause. Seit diesem Unfall wurde sie schon nach kleinen Anstrengungen müde und litt an häufigem Erbrechen nach geringfügigen Ursachen.

Nach und nach traten Gehstörungen auf, vor allem wurde ihr das Bergabgehen unmöglich, sie empfand starke Schmerzen in den Füßen und den Knieen. Ungefähr ein Jahr nach dem Unfall schwoll die linke Ferse an, der Gang der Pat. wurde hinkend. Man dachte an Plattfuß und Pat. trug wieder Schuheinlagen, diesmal jedoch ohne Erfolg. In der Folge traten auch Schmerzen im Becken und in der Wirbeläule auf, die der Pat. das Bücken verunmöglichten. Sie arbeitete noch, wobei sich aber der Zustand von Tag zu Tag verschlechterte. Ein kleines Anstoßen genügte und Pat. fiel um. Eines Morgens vermochte sie nicht mehr auf dem linken Bein zu stehen. Der sie am 1. September 1926 untersuchende Arzt habe an Paresen, von einem Rückenmarkstumor ausgehend, gedacht, worauf eine Serie von Röntgenaufnahmen gemacht wurde.

An Weihnachten 1926 wurde sie nach Hause gebracht. Dort sei sie an einer leichten Influenza erkrankt. Um diese Zeit herum traten nach und nach sehr schmerzhafte Druckpunkte an beiden Schienenbeinen und auf der Brust auf, später dann auch an den Wadenbeinen und an der Außenseite des rechten Handgelenks. Die Druckpunkte entwickelten sich zu zuerst weichen, dann harten Schwellungen. Auch an der linken Kopfseite, auf die sie gefallen war, traten zwei Schwellungen auf. Schon zur Zeit, als Pat. sich noch gesund fühlte, habe sie hie und da plötzliche stichartige Schmerzen in den Beinen empfunden. Als sie sich von der Influenza erholt hatte, kehrte sie wieder nach Zürich, wo sie als Schwester tätig war, zurück, diesmal als Patientin. Dort wurde folgender Befund erhoben (Neumünster-Spital, 7. April 1927):

Mittelgroße, abgemagerte Pat.

Augen: Die Pupillen reagieren auf Licht und Convergenz. Die Augenbewegungen sind frei, es ist kein Nystagmus vorhanden, ebenso keine Doppelbilder. Corneal- und Conjunctivreflexe positiv.

Herz, Lungen und Abdomen weisen keinen abnormen Befund auf.

Skelettsystem: Die Wirbelsäule ist gerade, weist keinen Gibbus auf. Die Lendenwirbelsäule ist druckempfindlich in der Höhe des II., III. und IV. Lendenwirbels. Beim Bücken, Husten und Niesen treten dort Schmerzen auf. Kein Stauchungsschmerz. — Becken: Die ganze rechte Crista ossis ilei ist ziemlich empfindlich auf Druck. — Rippen: Über der III. Rippe links vom Sternum befindet sich eine Auftreibung des Knochens von zirka Kirschgröße. Die Auftreibung ist nicht schmerzhaft auf Druck.

Obere Extremitäten: Tonus, elektrische Erregbarkeit, Motilität und Kraft sind gut erhalten. Keine Ataxie, keine Atrophie. Biceps- und Tricepsreflex beidseits normal.

Untere Extremitäten: In der Grenze von oberer und unterer Hälfte der rechten Tibia ist eine sehr stark druckempfindliche Auftreibung des Knochens wahrnehmbar, ebenso fast symmetrisch auf der linken Tibia. Im unteren Viertel der linken Fibula ist ebenfalls eine druckempfindliche leichte Auftreibung. Der linke Malleolus internus ist auf Druck schmerzhaft. Die Bewegungen des linken Beines sind etwas gehemmt und rigid. Auch das rechte Bein weist eine gewisse Rigidität auf, wenn auch in geringerem Maße. Ataxie und Atrophie finden sich nicht vor. Patellarreflex beidseits stark gesteigert, kein Patellarklonus; links ist der Fußklonus angedeutet, rechts negativ, Achillessehnenreflex sehr lebhaft. Babinski rechts und links negativ.

Bauchdeckenreflex beidseits lebhaft, der untere links schwächer, wenn nicht fehlend.

Sensibilität normal, Berührung, Stechen, Kälte und Wärme werden gut percipiert. Blasen- und Mastdarmfunktion sind nicht gestört.

Die Menses gehen mit außerordentlichem Übelgefühl, Kopfweh und völligem Appetitmangel einher. Die Temperatur ist auch bei zweistündlicher Messung afebril. Der Puls ist etwas labil und schwankt zwischen 80—100.

Am 16. April 1927 wird eine Probeexcision des Herdes in der linken Fibula in Lokalanaesthesie vorgenommen. Der Knochen wird als weich und brüchig gefunden. Ein Einwuchern in die Weichteile ist nicht festzustellen. Das excidierte Fibulastück wird dem Pathologischen Institut Zürich zur Untersuchung eingeschickt. Dessen Bericht lautet folgendermaßen (23. April 1927):

Im eingesandten Fibulastück findet sich an einer Stelle die Markhöhle auf 2,5 cm ausfüllend, ein längsovaler tumorförmiger Knoten, der in der Breite 0,8 cm mißt. Er hat auf der einen Seite die gut begrenzende Corticalis flach, polsterartig vorgebuchtet. In der Mitte der Vorwölbung ist die Knochenwand von 1 mm auf $^1/_2$ mm verdünnt. Die Konsistenz des Knochens ist sehr derb. Seine Schnittfläche ist graugesprenkelt bis weißlich.

Histologisch besteht der als Tumor imponierende Knoten in der Markhöhle des Fibulaschaftes aus geflechtartigem Knochen mit fibrösem Mark. Das Knochengewebe, das aus kurzen, schmalen, mit armartigen Verzweigungen versehenen Bälkchen besteht, setzt sich aus feinen Fasern zusammen, die sich kreuz und quer durchflechten und zwischen Lücken, der die Bälkchen umgebenden Osteoblastensäume, spornartige Ausläufer ins Mark senden. Der Knochen ist kalkarm und enthält wenige, sternförmige Knochenkörperchen. Am Rande der Bälkchen trifft man hie und da in einer kleinen Ausbuchtung einen Osteoklasten, der in die Knochensubstanz vorragt. Das eher kernarme Mark besteht aus feinen Bindegewebsfasern, die parallel den Konturen der Knochenbälkchen folgen. Die Fasern haben lange, spindelförmige Kerne von regelmäßigem Bau und heller Farbe. In diesem fibrösen Marke liegen zahlreiche Zellen der Osteoklasten. Sie sind leicht

oval und mit kleinen runden Kernen, die im Protoplasma gleichmäßig verteilt sind, versehen. Im übrigen enthält dieses Gewebe keine zellige Infiltration, insbesondere auch kein Blut- und kein Eisenpigment. Ein Tumor kann nach diesem histologischen Bilde ausgeschlossen werden."

Der postoperative Verlauf bietet nichts besonderes; am vierten Tage konnte die Pat. wieder aufstehen. Die Schmerzen in der linken unteren Extremität lassen nach, dagegen klagt die Pat. nun über Schmerzen im rechten Bein, zeitweise auch im rechten Handgelenk.

Therapie: Phosphor in Form der Phosphorperlen (Bloch, Basel) und Quarzlampenbestrahlungen. Mit der Phosphormedikation muß nach einiger Zeit aufgehört werden, da Pat. Zeichen von Phosphorvergiftung aufweist.

Am 25. Juli 1927 brechen spontan die rechte Tibia und Fibula. Dabei fällt Pat. auf den linken Oberarm, der ebenfalls frakturiert.

Da erfahrungsgemäß durch Auskratzung der Herde eine Neubildung des Knochens angeregt werden kann und man dadurch auch eine bessere und raschere Konsolidation der Frakturen erhofft, wird in Narkose zunächst die Fraktur des Unterschenkels freigelegt. Einzelne Splitter werden entfernt, im ganzen aber möglichst viel Knochen erhalten, nur ganz losgelöste Splitter werden entfernt. Die Markhöhle wird ausgiebig in der ganzen Länge ausgekratzt, bis man auf normalen Knochen kommt. Das eigentümliche derbe fibröse Gewebe aus dem Innern der Diaphyse, die an diesen Stellen eine fast auf Papierdicke verdünnte Corticalis zeigt, wird dem pathologischen Institut zur Untersuchung zugestellt. Das gleiche Verfahren wird am Oberarm gemacht.

Bericht des pathologischen Instituts:

„Die eingesandten Knochenstücke aus Tibia und Humerus zeigen histologisch prinzipiell die gleichen Veränderungen. Sie bestehen aus geflechtartigem Knochen mit fibrösem Mark. Die Knochenbälkchen

sind schmal, unregelmäßig gebuchtet, vielfach verzweigt. Sie lassen zum großen Teil keine Struktur, auch keine Kernfärbung erkennen. Die noch gut erhaltenen Knochenteile sind wenig verkalkt, sie zeigen sternförmige Knochenkörperchen. Stellenweise sind sie von Osteoblastensäumen umgeben. Ganz vereinzelt finden sich Osteoklasten. Das gefäßreiche, zellarme, locker gebaute Mark ist aus teils spindeligen, teils sternförmigen Zellen zusammengesetzt. Es weist vereinzelte Riesenzellen auf, deren ovale Kerne gleichmäßig im Protoplasma verteilt sind. Das Mark ist von zahlreichen, weiten Kapillaren durchzogen. Stellenweise finden sich, besonders in den Stücken aus der Tibia, Blutextravasate. An diesen Stellen ist das Gewebe dicht von polynucleären Leukozyten infiltriert.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Ostitis (Osteodystrophia) fibrosa."

Pat. ist nach der Operation sehr schwach und bricht häufig. Es wird zum Teil der reichlichen Pantoponmenge zugeschrieben, die ihr nach dem Unfall und vor der Operation gegeben werden mußte, um die Schmerzen einigermaßen zu lindern.

Auch in der Folge fällt auf, daß die Pat. immer wieder schon nach kleinen Diätfehlern brechen muß. Ebenso reagiert sie auf kleinste Dosen von Medikamenten auffällig stark, z. B. auf Pantopon, Allonal, Somnifen, sei es, daß sie per os oder subcutan appliziert werden, um die hartnäckige Schlaflosigkeit zu beseitigen. Die Stimmung der Pat. ist oft wechselnd. Es ist auffallend, daß die Pat. blaue Skleren hat, was auch bei deren Mutter festgestellt wurde. Letztere gibt an, daß in ihrer Familie, so lange sie sich erinnert, keine Frakturen vorgekommen seien.

6. Sept.: Pat., die in der letzten Zeit wieder häufig gebrochen und fast keine Nahrung zu sich genommen hat, erhielt die Walthardschen Tropfeinläufe. Die Fraktur am Oberarm erweist sich als ziemlich fest, der Unterschenkel hingegen ist noch nicht konsolidiert; er federt

noch stark. Neben der Therapie bezüglich der Frakturen erhält die Pat. nun abwechslungsweise die englischen Schilddrüsen- und Nebenschilddrüsen- und Ovarialtabletten.

In der Gegend der rechten Beckenschaufel hinten hat sich nun eine große Vorwölbung gebildet, die dem im Röntgenbilde festgestellten Herde im Darmbein entspricht. Der Tumor ist ziemlich schmerzhaft.

9. Sept.: Befinden etwas besser, sie ißt in der letzten Zeit wieder, sieht auch besser aus. Die Tabletten kann sie ohne Beschwerden zu sich nehmen. Sie klagt über Taubheitsgefühl im IV. und V. Finger rechts und Schmerzen in der Gegend des Proc. styl. ulnae rechts. Die Gefühlsstörung führt sie darauf zurück, daß der Gipsverband am Ellbogen etwas gedrückt habe.

15. Okt.: Zustand unverändert. Pat. braucht viel Morphium. Bluttransfusion von 300 ccm.

1. Nov.: Keine wesentliche Änderung; das subjektive Befinden ist seit der Bluttransfusion etwas besser. Injektion von Tonophosphan, Hgl. 55. Zu Zeiten der Periode immer heftige Brechanfälle.

12. Nov.: 2. Bluttransfusion 400 ccm.

30. Nov.: Keine deutliche Beeinflussung durch die Bluttransfusion. Zustand unverändert.

29. Dez.: Status idem. Fortschreitende Abmagerung, häufiges Brechen, Kopfschmerzen. Anhaltspunkte für ostitische Veränderungen am Schädel, die im Sinne eines raumbeengenden Prozesses die vorgenannten Symptome durch Hirndruck verursachten, sind nicht zu finden.

31. Jan. 28.: Befinden in den letzten Tagen etwas besser. Objektiv ist der Zustand unverändert.

Im Februar 1928 beginnt man mit einer Arsenkur. Pat. fühlt sich daraufhin besser und läßt sich heim (Basel) transportieren. Nachdem sie drei Wochen zu Hause ist, bricht ihr beim Erbrechen der rechte Oberschenkel und 4 Tage darauf der linke Oberschenkel. Pat. wird ins St. Claraspital überführt, wo sie Extensionsverbände bekommt. Am 15. November 28 bricht spontan der linke Unterschenkel und beim Eingipsen

der rechte Oberschenkel etwas oberhalb der alten Frakturstelle.

Gegenwärtig befindet sich Pat. in einem Celluloidbette, wo es ihr unter beständiger Mo.-Wirkung einigermaßen erträglich ist. Die Arme und Hände kann sie zu leichten Verrichtungen gebrauchen. Pat. ist sehr stark abgemagert, elend und läßt sich nur ungern anrühren. da sie dabei Schmerzen fürchtet.

Blut; Haemoglobin: 43% Leukozyten: 11.008

Das Blutbild ist normal, zeigt keine unreifen Zellen der Myeloblastenreihe, auch keine Vermehrung der Eosinphilen (wie sie Lotsch und Sauer fanden.

Calcium-Gehalt des Blutes: 15,98 mg (normal 9—11 mg).

Über dem Herzen ist ein lautes, wohl anaemisches systolisches Geräusch zu hören.

Urin: Eiweiß negativ, Zucker negativ. Sediment: Kalksalze, den Urin oft schon makroskopisch trübend.

Die Röntgenbilder geben eine gute Darstellung der Ostitis fibrosa, besonders die chronologische Ordnung läßt die Ausbreitung, das Entstehen von Spontanfrakturen und ihr weiteres Verhalten sehr gut studieren, deshalb seien sie ausführlich besprochen.

In der Schädel-Aufnahme vom 30. April 1927 von hinten nach vorne starke Aufhellung im linken Schläfenbein, auffallend starke pneumatische Höhlenzeichnung links, Aufhellung im Occiput rechts.

Das Profilbild zeigt, was besonders bemerkenswert, eine normale Sella turcica. In diesem Bild sieht man eine kreisförmige Lücke im Körper des Epistropheus. Der vordere Rand des Atlas-Ringes ist auffallend stark sklerosiert. Vor demselben noch eine starke Verdichtung, die wohl als Sklerose des vorderen Wirbelsäulenbandes aufzufassen ist.

Besonders charakteristisch sind die Veränderungen an der VII. und IX. Rippe; der Knochen ist, wie bei Spina ventosa blasig aufgetrieben. (Aufnahme vom 3. November 1926).

Eine Thorax-Aufnahme vom 7. April 1927, die ein auffallend kleines Lungenfeld mit Verdichtungen und Verkalkungs-

herden ergibt, zeigt noch an anderen Stellen nicht nur Veränderungen der Rippen, sondern auch fleckige Aufhellungen beider Schlüsselbeine, besonders am sternalen Ende.

Thorax-Aufnahme vom 6. März 1928: Die Halswirbel stehen richtig, zeigen, soweit sichtbar — V, VI, VII — keine Veränderung. Dagegen ist die Brustwirbelsäule im oberen Abschnitt beträchtlich verändert; währenddem die unteren Brustwirbel, VI, VII, VIII, kaum Veränderungen zeigen; mit Ausnahme einer Verdichtung des Seitenbandschattens bilden die ersten Wirbel beinahe ein Ganzes, da die Zwischenwirbelräume kaum sichtbar sind. Links neben der Mitte sieht man die Processi spinosi mit dem verknöcherten Band als eine förmliche Leiste, die sogar noch weiter bis zum VII. Wirbel herunter zieht. Zu beiden Seiten dieser Spinal-Leiste multiple Aufhellungen in den Wirbelkörpern. Am stärksten scheint der I. Brustwirbel verändert zu sein, von da ab starke Knickung der Brustwirbelsäule, im Sinne einer Links-Skoliose. Im ganzen ist die Mineralisation, trotz Aufhellungsherden, keine schlechte.

In der unteren Brustwirbelsäule im ganzen wenig Veränderungen, Verdichtung der seitlichen Bandmassen. In der Lendenwirbelsäule eine Rechts-Skoliose. Links und rechts Verdichtungen neben der Wirbelsäule, ebenso in Höhe der Brustwirbel XI und XII und des Lendenwirbels I.

Die Lendenwirbelsäule-Aufnahme vom 3. November 1926 zeigt ähnliche Verhältnisse, in allen Wirbelkörpern mehr oder weniger deutlich, rundliche Aufhellungen. Der IV. Wirbelkörper ist auf der rechten Seite niedriger als auf der linken und zwar beinahe um $^1/_5$ der Höhe. Dieser Körper hat auch am meisten Veränderungen, wabigen Bau an einzelnen Stellen. In dieser Aufnahme sieht man auch an der Symphysis sacroiliaca Aufhellung.

Die Aufnahme vom 3. November 1926 des Kreuzbeins zeigt im ganzen wenig Veränderungen; dagegen sind die beiden Kreuzbein-Darmbeinfugen verändert. Am Os ileum, rechts bedeutend stärker als links, statt der üblichen Balken-Bildung große mächtige Felderung, aufgetriebene Felder von 2—3 cm Durchmesser, von im ganzen rundlicher, doch unregelmäßiger Form, getrennt durch stärker mineralisierte Streifen.

Die Schambeinfugen-Gegend ist aufgehellt, im linken aufsteigenden Schambeinast eine Spontanfraktur in aufgehelltem Knochengewebe.

Die Hüftgelenke zeigen wenig Veränderungen.

In den oberen Femur-Enden, die bis zu 10 cm sichtbar sind, sind die Markräume des Kopfes, des Schenkelhalses, der Trochanteren und das obere Ende des Diaphysen-Raumes auffallend markiert; dabei sind die Hauptknochen und Stützbalken, die besonders hervortreten, nicht gut mineralisiert.

Spätere Aufnahmen bringen diese Veränderungen noch deutlicher zur Darstellung, besonders die grobe gefelderte Zeichnung der rechten Beckenschaufel.

Am 14. Dezember 1926 ist die seitliche Kompression des IV. Lendenwirbels noch deutlicher; auch der II. Lendenwirbel scheint stärker deformiert.

Ein Jahr später ist der IV. Lendenwirbel links nur noch halb so hoch wie rechts. Dagegen sieht man deutliche Sklerosierung der linken Seite, Spaltung des unteren Wirbelrandes.

Der aufsteigende linke Schambeinast zeigt viel größere Hohlräume; ca. vier dicht aneinander gereihte Räume mit kleinen verdichteten Zwischenräumen. Der Schambeinast ist nur noch ca. halb so hoch wie auf der gesunden Seite; das Foramen obturatorium ist um die Hälfte reduziert. — Die Projektion ist gestört durch reichliche Stuhlmassen. Die zunehmende Veränderung an der Beckenschaufel läßt sich dagegen deutlich erkennen.

Röntgen-Aufnahmen vom März, September und Oktober 1927: Von der Darmbeinschaufel ist wenig erhalten; nur an den direkt belasteten Stellen ist der Knochen noch deutlich sichtbar. Auch links ist der Knochen durchlöchert neben der Symphysis sacra iliaca.

Das früher unveränderte rechte Schambein zeigt denselben Prozeß wie früher das linke, und zwar im absteigenden Schambeinast.

Aufhellungen auch in der linksseitigen Hüftgelenkspfanne und im Kreuzbein.

Extremitäten: Rechte Schulter: In der Aufnahme vom 26. Juli 1927 erkennt man den Humerus-Kopf nur als Kalotte, die mit dem in Abduktions-Dislokation von 30° stehenden Schaft nur noch durch eine stärkere Leiste ver-

bunden zu sein scheint. Der normale Gelenkzwischenraum ist noch vorhanden. Cavum-Bildung auch in der Scapula.

Im August dorsale Gipsschiene. Die Abduktion ist bis zu einem gewissen Grade ausgeglichen; die normale Form ist teilweise wieder hergestellt, dagegen ist fast keine Corticalis zu erkennen.

Im September ist offenbar infolge Einbrechens der nur noch dünnen Knochenschale die Diaphyse ganz in den Kopfrest hineingerückt, im Sinne einer hochgradigen Stauchung. Der Gelenkzwischenraum ist nicht mehr zu sehen; der Kopf ist ganz nach dem Schultergelenksdach emporgerückt; immerhin sind Spuren von Callus-Bildung zu erkennen, so im Abduktions-Winkel.

Hände: Die Aufnahme vom 30. April 1927 zeigt auffallend geringe Veränderungen am Hand-Skelett. Zentrale Aufhellung im Metacarpus V, endständige Aufhellungen im Daumengrundglied rechts. Die Mittel-Phalangen der rechten Langfinger sind sämtlich nur auf der radialen Seite excaviert, sehen aus wie angefressen. Derselbe Prozeß auch an Grundglied III, Metacarpi, Handwurzel und vorderem Handgelenk.

Dieser einseitige Schwund der Corticalis an sämtlichen Mittel-Phalangen in gleichem Grade fortgeschritten, beginnend an der Grundphalanx, ist ein außerordentlich merkwürdiger Befund.

Von den Ellbogen und Vorderarmen liegen keine Platten vor.

Oberschenkel rechts: Aufnahme vom August 1927 des unteren Femur-Endes in Gipshülse. Auffallend ist die unregelmäßige Erweiterung des Markraumes, durch welche die Corticalis so stark verschmälert wird, daß sie an einzelnen Stellen fast verschwindet, so am Übergang zur Metaphyse und im obersten Abschnitt des Bildes.

Eine Profilaufnahme des rechten Knies vom Dezember 1927 zeigt ganz besonders gut die Knochen-Atrophie und zwar im Vergleich einer Dichtigkeit der Zeichnung der Quadricepssehne, die beinahe so hell ist wie der Knochen. Das ganze Femur-Ende ist unregelmäßig, demineralisiert, der Übergang von Epi- in Diaphyse ist verstrichen, stellt sich als einheitlicher auf der Vorderseite gelegener Hohlraum dar. Hintere Knochenzeichnung noch besser.

Die Aufnahme von vorn nach hinten läßt die Patella nicht erkennen. Auch hier heben sich die Knochen nur wenig aus der Weichteil-Umgebung hervor. Am stärksten zirkumskript sind die Aufhellungen am oberen Ende des Bildes. Die Tibia zeigt keine Unterbrechung der Knochen-Struktur.

Rechter Unterschenkel: In der Aufnahme von vorn nach hinten läßt die Tibia in ihrem oberen Abschnitt ausgedehnte Vergrößerungen des Markraumes erkennen.

Im Profilbild findet sich, 4 cm. oberhalb des Sprunggelenks ein umschriebener Herd in relativ gutem Knochen. Im oberen Abschnitt ist fast keine Corticalis mehr zu sehen, so stark ist der Markraum vergrößert. — Der Calcaneus ist auf diesem Bilde nicht zu sehen.

In der ventro-dorsalen Aufnahme der beiden Unterschenkel vom 29. März 1927 sind die Veränderungen nicht sehr scharf ausgeprägt, der Prozess immerhin so weit fortgeschritten, daß sich die Grenzen von Tibia und Fibula kaum mehr erkennen lassen, so dass die beiden Knochenschatten zu einem einheitlichen Gebilde confluieren.

Besonders instruktiv ist die Aufnahme vom 26. Juli 1927 des rechten Unterschenkels, Spontanbruch beider Knochen, Fibula und Tibia. Die Tibia-Enden erscheinen in sich zusammengestoßen, während die Fibula-Bruchstücke 2 cm aneinander vorbei geschoben sind. An der Frakturstelle sieht man Reste der dünnen Knochenschale, an der Tibia ausgedehnte periostale Verdichtungen, offenbar infolge subperiostaler Blutung.

Die Aufnahmen vom 1. August im Gipsverband lassen wenig erkennen.

In der ventro-dorsalen Aufnahme vom 7. September sind die Fibula-Bruchstücke nicht miteinander verwachsen, dagegen scheint sich ein Callus vom oberen Tibia-Fragment zum unteren Fibula-Ende zu bilden. Bemerkenswert ist, infolge der Spontan-Fraktur, eine Verdichtung, im Sinne der Callus-Bildung.

Noch deutlicher kommt dieser Befund zum Ausdruck im Seitenbild. Dort ist eine deutliche Vereinigung der Knochen

zu erkennen, eine breite Corticalis, doch ist dieselbe bereits wieder durch blasige Aufhellungen unterbrochen.

Noch charakteristischer ist die ventro - dorsale Aufnahme vom 26. Juli. Dort sieht man noch deutlicher, wie dünn die Corticalis war, so daß man beinahe von einem Faltungsbruch reden kann und die Corticalis fast papierdünne Beschaffenheit zeigt.

Die Aufnahme vom 1. Oktober 1927 warnt davor, zuviel aus einer Aufnahme zu schließen. Dadurch, daß die Bruchenden fast übereinander projiziert sind, scheint die Fraktur beinahe konsolidiert; während die ventro - dorsale Aufnahme nur wenig Callus erkennen läßt. Immerhin ist eine deutliche Verdichtung des ganzen Knochens und der Corticalis zu erkennen. Im Vergleich zu den Aufnahmen vom Juli ist das Dichtigkeitsverhältnis zwischen Weichteilen und Knochen günstiger.

Im November dagegen zeigte die ventro - dorsale Aufnahme eine deutliche Verschiebung, einen Rückschritt, und zwar im Sinne einer Pseudarthrosen-Bildung. Die Bruchenden der Tibia sind deutlich in sich durch endständige Callus- Bildung verheilt. Eine Überbrückung der beiden Fibula- Enden hat nicht stattgefunden. Ob die Tibia mit der Fibula verwachsen ist, läßt sich aus den beiden Aufnahmen — auch dem Profilbild — nicht entnehmen.

Linker Unterschenkel: Profilbild vom März 1927: In der Mitte der Fibula eine zentrale Aufhellung, im unteren Drittel der Tibia, vorn gelegen, eine flache Aushöhlung mit sehr dünner Corticalis - Schicht, große Höhlenbildung im Calcaneus.

Die Aufnahme vom Mai zeigt einen Fibula - Defekt links, infolge operativer Knochenentnahme. Der Herd auf der Vorderseite der Schienbeinkante ist bedeutend größer.

Fußwurzel: Profilbild vom 16. April: Ganz charakteristischer Herd der hinteren $^{2}/_{3}$ des Calcaneus; die architektonische Knochen - Skruktur ist unterbrochen; die Knochenbälkchen bilden nur noch eine Umgrenzung des großen blasigen Höhlenraumes.

Die Ludloffsche Aufnahme vom 16. 4. 27 läßt freilich erkennen, daß nicht das ganze Fersenbein durchsetzt, sondern daß nur die innere Hälfte blasig verändert ist, während die äußere Hälfte noch normalen Knochenbau zeigt.

Epikrisis zur Beobachtung 1: Das Ergebnis der pathologischen Untersuchung der excidierten Knochenfragmente bestätigt einwandfrei die klinische Diagnose Ostitis fibrosa generalisata. Der Befund vom 23. April zeigt uns einen tumorförmigen Knoten, der die stark verdünnte Knochenwand vorwölbt. Der Tumor selbst ist nicht etwa weich, sondern recht derb und besteht aus geflechtartigem Knochen und fibrösem Mark. Das Knochengewebe setzt sich aus feinen Fasern zusammen, ist kalkarm und enthält wenig Knochenkörperchen. Die Fasern durchkreuzen sich und senden spornartige Ausläufer zwischen Lücken der Osteoblastensäume hindurch. Das kername Mark besteht aus Bindegewebsfasern, deren Kerne lang und spindelförmig sind. Im Mark liegen Riesenzellen vom Osteoklastentypus, welch letztere man auch hie und da in einer kleinen Ausbuchtung der Knochenbälkchen vorfindet, in die Substanz vorragend. Im Gewebe findet man kein Blut, kein Pigment und auch keine zelligen Infiltrate.

Wir finden hier also einen Ersatz des normalen Knochenmarkes in Gestalt eines Tumors, der aus netzartigem Knochen und fibrösem Gewebe, also aus einer Markfibrose besteht. Damit wäre die Hauptforderung Recklinghausens für eine Osfitis fibrosa erfüllt. Dazu kommt noch als weiteres Charakteristikum das Vorhandensein von Riesenzellen reifer Form, die von Lubarsch als nicht sarkomatös nachgewiesen wurden. Diese Markfibrose weist keine Blutungen und Blutungsreste in Gestalt von Eisenpigment auf und ist infolgedessen auch nicht braun, sondern weißlich.

Noch charakteristischer ist das histologische Bild der Fragmente vom 23. Juni 1927. Auch hier findet sich wieder geflechtartiger Knochen und fibröses Mark vor. Der kalkarme Knochen weist z.T. keine erkennbare Struktur auf. Das Mark ist ebenfalls kernarm, hingegen zum Unterschied von oben gefäßreich und locker gebaut. Zahlreiche weite Kapillaren durchziehen das Mark, das auch hier Riesenzellen aufweist. Dazu kommen in den Stücken aus der Tibia Blutextravasate und polynukleäre Leukozyten.

Wir haben es also hier mit einem typischen braunen Tumor zu tun. Währenddem in den Fragmenten der Fibula Blutungen und Blutüberreste fehlten, so sind wir hier eine Stufe weiter; durch das Trauma fand hier eine Blutung statt, zu

deren Resorption eine Profileration von Kapillaren und polynukleären Leukozyten eingesetzt hat. Der wohl wie der Fibula-Tumor ursprünglich harte weißliche Knoten ist hier unter der Wirkung der Blutung erweicht und zum braunen Tumor verwandelt worden.

In beiden Probe-Excisionen überwiegt der Knochenabbau über den Anbau, der Knochen ist kalkarm, zum Teil strukturlos, was also neugebildet ist, ist nur minderwertiger Ersatz des normalen Knochens. Daß überhaupt noch eine Knochenneubildung vor sich geht, beweisen uns die Osteoblastensäume und die feinen Ausläufer, die ins Mark gesendet werden.

Überwiegen des Knochenabbaus über den Anbau, Markfibrose und Riesenzellen berechtigen uns zur Diagnose Ostitis fibrosa.

Die Diagnose dürften wir aber auch rein vom klinischen und röntgenographischen Befunde herleiten. Wir haben keine andere Knochenerkrankung, die diese charakteristischen, scharf begrenzten, cystischen Aufstellungen, wie wir sie in unserem Falle finden, aufweist. Die überaus interessanten Röntgenbilder zeigen uns ein Fortschreiten der Zerstörung, besonders gut zu verfolgen an den Lendenwirbeln- und Beckenaufnahmen. Daneben sehen wir aber auch die Tendenz zur Heilung. Allerdings braucht es dazu einen besonderen Anreiz, und zwar sind es die Spontanfrakturen, die denselben bilden. Wir können uns vorstellen, daß durch die Frakturen eine reaktive bessere Durchblutung angeregt wird zur Resorption der Blutextravasate; wir sehen denn auch im histologischen Bilde zahlreiche und weite Kapillaren. Durch diese bessere Blutversorgung wird selbstverständlich auch eine bessere Grundlage für den Knochenaufbau und ein Anreiz dafür geschaffen. Wir sehen, daß die Spontanfrakturen verhältnismäßig gut heilen, wenn auch etwas verzögert. Man begegnet auch hier den gleichen Heilungstypen, wie beim gesunden Knochen.

Aus unseren Röntgenbildern sind besonders drei Typen herauszugreifen:

1. Kompressionsbruch des IV. Lendenwirbels mit reaktiver Sklerosierung der unteren Basal-Platte und der unteren Wirbelkörperabschnitte.

2. Der Zusammenbruch des linken oberen Schambeinastes, der eine starke Reduktion des Foramen obturatorium zur Folge hat. Auch hier scheint der Zusammenbruch einer reaktiven Knochenneubildung Veranlassung gegeben zu haben. Der Schambeinast wird, wie die Bilder zeigen, rekonstruiert, ohne daß sich neue wabige Unterbrechungen zeigen.

3. Besonders lehrreich ist auch die Fraktur des rechten Unterschenkels, in allen Phasen, von der papierdünnen Beschaffenheit der Corticalis bis zur Pseudarthrose. Als Zwischenstadium ist, immerhin bemerkenswert, ein reichlicher reaktiver Knochenbildungsprozeß anzusehen, die Verheilung der Knochenbruchstücke durch endständige Callus-Bildung. — Dieser Knochenbildungsprozeß ist nur an der Tibia, die in der Hauptsache verheilt ist, nicht an der Fibula zu erkennen. Nach vier Monaten sehen die Fibula-Fragmente beinahe so frisch frakturiert aus, wie gleich nach der Fraktur.

4. An der Schulter Resorption und Zusammenbruch des Kopfes, immerhin ein Abduktionswinkel, später deutlicher Callus.

Besonders bemerkenswert ist, nach den Röntgenbildern, der formale Unterschied zwischen dem Prozeß an den Finger-Phalangen gegenüber dem der langen Röhrenknochen. An den Fingern sieht der Knochen wie angefressen aus, während das Knochenmark nur am Metacarpus V blasig ist.

Die durch die Frakturen bedingte bessere Blutversorgung macht man sich denn auch bei der Auskratzung der solitären O. f. zu nutze, indem erfahrungsgemäß dadurch die Heilung stark beschleunigt wird.

Den Beginn der Erkrankung können wir ungefähr ins 18. Lebensjahr zurückverlegen, wenigstens traten da die ersten Symptome auf. Es ist dies ein Zeitpunkt, wo das Knochenwachstum noch nicht abgeschlossen ist. Die Grippeerkrankung dürfte das auslösende Moment gewesen sein. Die Erkrankung entwickelte sich langsam, bis sie mit 39 Jahren ihren Höhepunkt erreichte. Diese langsame, dabei sehr schmerzhafte Ausbildung der O. f. ist sehr charakteristisch und findet sich bei allen mitgeteilten Fällen, nur sind die Schmerzen meist ziehend, rheumatoid, währenddem sie hier mehr einen lancierenden Charakter haben. Ob der beim Treppensturz ausgebrochene schwere Nervenschok mit der Knochen-

erkrankung in einem Zusammenhang steht, resp. auf die gleiche Grundursache zurückzuführen ist, möchte ich dahingestellt lassen, es aber als wahrscheinlich bezeichnen.

Die Anaemie, die recht starke Grade angenommen hat, wird ihre Ursache einerseits in der Unterernährung der Pat., anderseits in der starken Zerstörung des blutbildenden Knochenmarkes haben. (Nach der Anaemie zu urteilen, dürfte das Knochenmark in weit größerer Ausdehnung erkrankt sein, als nach der klinisch und röntgenographisch sichtbaren Lokalisation.)

Eine stärkere Regenerationsbestrebung der blutbildenden Organe scheint dem normalen Blutbilde entsprechend nicht stattzufinden. Als eine Folge der Anaemie dürfte das systolische Geräusch des Herzens zu bewerten sein.

Die verschiedenen medikamentösen Therapien waren auch hier, wie fast immer erfolglos. Das Arsen wirkt nur symptomatisch.

Haben wir es also im mitgeteilten Falle mit einer generalisierten O. f. zu tun [1]), so sind die folgenden Fälle Knochenerkrankungen lokaler Natur.

[1]) Anmerkung.

Am 14. 1. 1931 kam W. ad Exitum. Die Sektionsdiagnose (Prof. Gerlach) lautet: Schwerste Osteodystrophia fibrosa, Typ v. Recklinghausen, des gesamten Skelettsystems bei gut wallnußgroßem rechsseitigem, haselnußgroßem linksseitigem Epithelkörperchenadenom; stärkste Deformierung des gesamten Skeletts, hyperostotisch-porotische Verdickung des Schädels, Verdickungen der Wirbelsäule mit hochgradiger Verkürzung des ganzen Körpers (Körperlänge 120 cm). Stärkste Kalkinfarkte beider Nieren, Gries im Nierenbecken. Hochgradige allgemeine Abmagerung. Braune Atrophie des Herzens mit Dilatation der rechten Kammer. Gallertartige Umwandlung des Herzfleisches. Terminales Lungenödem. Ödeme der unteren Extremitäten und der äußeren Genitale. Alte Narbe über dem rechten Schultergelenk, Verwachsungen der linken Lunge. Solitärstein der Gallenblase. Hyperplasie und Überfettung der Nebennierenrinde, Uteruspolyp.

Beobachtung 2. — M(eier), Alma, 50 Jahre. Isolierte große O. f. des großen Schienbeinkopfes. — (1913 wurde Pat. wegen Cholelithiasis operiert, 1902 wurde eine Strumectomie vorgenommen.)

Pat. weist am rechten Beine eine oedematöse Schwellung des Schienbeinkopfes auf. Beidseits Varizen, rechts stärkere als links. Eine Fußdeformität besteht nicht. (Daneben weist Pat. Symptome von Nierensteinen auf, die auch radioskopisch sichtbar sind.)

Haemoglobin 65 %, Leukozyten 6,500.

Im Röntgenbilde erscheint der ganze Tibiakopf aufgetrieben. Die normale Knochenstruktur ist so gut wie verschwunden, an ihre Stelle ist eine Aufhellung getreten, die bis zur Epiphysengrenze reicht. Die Aufhellung ist besonders intensiv bei einer seitlichen Aufnahme in der vorderen Hälfte des Tibiakopfes. Zahlreiche papierdünne dunkle Linien unterteilen die aufgehellte Fläche in größere (wallnußgroße) und kleinere Maschen. Die Diaphyse zeigt normale Knochenstruktur. Nach außen ist der Tibiakopf scharf begrenzt, allerdings nur durch dünne Knochenschalen.

Operation am 18. März 1927 (Prof. Iselin): Schnitt auf der Innen- und Vorderseite des Schienbeinkopfes Nach Spaltung der Knochenhaut befindet man sich schon am Tumor. In der weiteren Umgebung ist die Knochenwölbung weniger stark verdehnt. Der Tumor ist markig, ausgesprochen gelbbraun, an einzelnen Stellen durchblutet. Er wird gründlich ausgelöffelt. Es bleibt eine wuchtige, über faustgroße Höhle im Knochen zurück, die nach der Außenseite hin eine Perforation zeigt. Auswischen mit konzentrierter Karbolsäure und sofortiges Auswischen mit Alkohol. Die Höhle wird möglichst geschlossen mit Periost-Naht, Hautnähte, Lagerung auf Schiene.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Die miksroskopische Untersuchung der aus zahlreichen gelblichen Gewebsbröckeln von Linsen- bis Haselnußgröße bestehenden Excochleation aus dem

Tibiakopftumor ergibt, daß es sich um eine aus Spindelzellen, pseudoxanthomatösen epitheloiden und Rundzellen sowie zahlreichen Riesenzellen und Fleckeu osteoider Substanz bestehende Neubildung handelt. Die Art der Anordnung, der Nachweis sicheren Resorptionsgewebes und die vorhandenen Blutungen und Blutungsreste sprechen mit Sicherheit dafür, daß es sich um eine O. f. und kein Sarkom handelt.

Diagnose: Ostitis fibrosa.

Pat. bekam einen Gehapparat, den sie aber nicht viel trug und bald als entbehrlich ansah. Gegenwärtig ist sie völlig beschwerdefrei.

Pathologisch-anatomisch finden wir hier also das gleiche Bild wie bei den untersuchten Fragmenten des ersten Falles. Durch Blutungen wurde dieser Tumor in einen „braunen Tumor" umgewandelt. Diese O. f. ist aber auf den einen Herd beschränkt und machte lokale Schmerzen und Schwäche, jedoch sozusagen keine allgemeinen Symptome. Den Beginn der Erkrankung können wir nicht feststellen, wir werden aber kaum fehlgehen, ihn in das Entwicklungsalter zurückzuverlegen, wenn auch die Beschwerden erst zwei Jahre vor der Operation auftraten.

Beobachtung 3. — C(ueni), Joseph, 36 Jahre.

Ein Begutachtungspatient von Professor Iselin war bisher als Knie-Distorsion behandelt worden; die Begutachtung zeigte, daß es sich um kammrige Aufhellung des Schenkelhalses und -Kopfes, nicht nur auf der verletzten, sondern auch auf der vermeintlich gesunden Seite handelte.

Die Spaltbildung von Sacral-Bögen ließ Iselin an Myelodysplasie denken; er äußerte die Ansicht, daß in Analogie zu den Verkürzungen der Extremitäten, die bei Spina bifida occulta beobachtet werden, auch Veränderungen der Knochensubstanz selbst und des Markes, also Kammerbildung, ähnlich wie bei O. f. oder Osteodystrophia Mikulicz, entstehen könnten.

Prof. Iselin verfügt über zwei derartige Beobachtungen. Es handelt sich dabei nicht um congenitale Knochenerkrankung, sondern Entwicklungsstörung, bedingt durch congenitalen Defekt am Rückenmark, eine zentrale Knochendeformation, bedingt durch Markerkrankung oder Degeneration, wie Prof. Iselin sich ausdrückt.

Beobachtung 4. — S(treicher), Julius, 42 Jahre.

Schwer zu deuten ist auch folgende Beobachtung, die an O. def. Paget erinnert. Der 42jährige Mann hatte früher vollständig gesunde Beine. Er führte den schweren Beruf eines Postpaketboten aus, hatte also viel zu gehen und zu tragen. Er erlitt vor zwölf Jahren, zehn Tage nach Hernien-Operation, auf der Treppe eine Spontanfraktur des Unterschenkels. Dieselbe heilte ohne sichtbare Deformation aus. Im Laufe der Jahre entwickelte sich eine Verkrümmung des rechten Schienbeins mit Knickung von 20° nach vorne und 10° nach der Seite bei weitgehendem Umbau des Knochens an der Sehnenscheide der Tibia, der an congenitale Lues erinnert. — Wassermannsche Probe negativ, Leukozyten-Zahl 10000, Temperatur normal, lokal gesteigert, die übrige Körperuntersuchung ohne abnormen Befund. — Expl. wollte wissen, ob die ihm von einem Orthopaeden vorgeschlagene Osteotomie zweckmäßig sei oder nicht.

Röntgenbild: Die Tibia ist stark gekrümmt in der Form von Säbelscheiden. Der Knochen selber ist verdickt, hyperostotisch, besonders auf der konvexen Seite. Auf dieser Seite ist auch eine Spangenbildung im Mark zu sehen, so daß dasselbe unterteilt ist. Die Begrenzung nach außen durch die Corticalis ist scharf. Cystenbildung, osteomyelitische Herde oder Sequester sind nicht zu sehen, ebenso wenig Zeichen einer stattgehabten Fraktur.

Die Deutung dieses Falles ist schwer und unsicher. Ob eine Fraktur stattgehabt hat, läßt sich nicht nachweisen; bei der Art des Traumas wäre sie wohl nur bei einem kranken Knochen möglich gewesen. Das Trauma lenkte die Aufmerksamkeit

des Pat. auf das Bein, das wohl schon erkrankt war, aber ohne Beschwerden zu verursachen. Lues kann durch die wiederholt negative Wa. R., sowie das Fehlen anderer dafür sprechender Symptome ausgeschlossen werden. Leukozytenzahl, lokale Temperatursteigerung lassen schließen, daß wir es hier mit einer Entzündung, einer wirklichen Ostitis, zu tun haben. Die Folge davon ist aber nicht eine Markfibrose, sondern vielmehr eine Knochenneubildung. Die Struktur dieses Knochens ist allerdings geändert, der Knochen selber minderwertig, so daß er, trotz Verdickung, den statischen Anforderungen nicht mehr genügt und sich unter dem lastenden Drucke immer stärker verbiegt.

Allgemeine Besprechung.

Bewertung der eigenen Beobachtungen an Hand der bisherigen Mitteilungen in der Literatur.

Fall 1 bildet nach seinem klinisch-röntgenologischen Bilde und nach den pathologisch-anatomischen Untersuchungsergebnissen eine O. f. gen. (Recklinghausen).

Das pathologisch-anatomische Charakteristikum in der Mitteilung dieser eigentümlichen und seltenen Knochenerkrankung bildet eine Störung des in der Norm zwischen Knochenanbau und Knochenabbau bestehenden Gleichgewichts im Sinne einer Verminderung des Anbaus bei normalem oder gar gesteigertem Abbau. Die braunen Tumoren und Cysten werden als sekundäre Bildungen aufgefaßt. Der Knochenabbau geht auf dem Wege der lakunären Resorption vor sich. Allgemein wird heute, auf Grund der Untersuchungen von Axhausen, Pommer u. a. m. der halisteretische Abbau abgelehnt, während Meyer ihn noch verteidigt. Die sogenannten perforierenden Volkmannschen Kanäle, die im histologischen Bilde zu sehen sind, sind falsche, d. h. persistierende Gefäße und spielen beim Knochenabbau keine Rolle. Die lakunäre Resorption findet durch die Osteoklasten statt, die im histologischen Bilde sich immer in vermehrter Zahl vorfinden. Man nimmt dabei an, daß die ein-

kernigen Osteoblasten sich zu den mehrkernigen Osteoklasten umbilden können, daß aber auch der umgekehrte Prozeß wieder eintreten könne (Naumann, Klemm). Alle aus Osteoblasten hervorgehenden Zellen, wie Periostoblasten, die Zellen der epithelialen Auskleidung der Markhöhle und der Haversschen Kanäle, die Knochenzellen können nach Klemm zu Osteoklasten werden, wobei Änderungen der Druck- und Spannungsverhältnisse im Knochen eine Änderung der Zellfunktion hervorrufen.

Neben dem Knochenabbau findet aber auch eine Knochenneubildung statt, die allerdings in der Regel vermindert ist; ein Überwiegen des Anbaues über den Abbau ist selten, hat nach Freji ein Sistieren der Cystenbildung zur Folge und entspräche dann der hyperostotisch-porotischen Form der Einteilung von Recklinghausen. Dieser Knochenneubau findet einerseits durch Apposition statt, überall sind osteoide Säume zu erblicken (s. pathol. Bericht weiter oben), andererseits aber auch durch Metaplasie des Bindegewebes, in Form des geflechtartigen im Mark sich befindenden Knochens, wie er unter Einwirkung von Reizen entsteht. Sind die Reize nicht genügend stark und lange andauernd, so tritt nach Looser, Lang und Häupl an die Stelle der Knochenbildung die Markfibrose. Das normale Fett resp. haemopoetische Mark wird verdrängt durch eine Wucherung des bindegewebigen Stromas, das nach Meyer adventitiellen Ursprungs ist, während es hingegen im normalen Knochenmark stark in den Hintergrund rückt und nur dünne Septen bildet. Der Zellgehalt dieses Fasermarkes ist sehr wechselnd, die Hauptart bilden spindelförmige Zellen, daneben kommen auch sternförmige usw. vor; das ganze neugebildete Gewebe erinnert nach Recklinghausen an die Struktur der Pia und Arachnoideazotten. Die Riesenzellen, die schon normal im Knochenmark vorkommen, liegen oft gehäuft in Nestern vor. Der verringerte Knochenanbau ist nicht auf eine ungenügende Kalkzufuhr zurückzuführen, denn das Blut enthält sehr oft, wie auch in unserem Falle, einen übernormalen Kalkgehalt, ebenso ist die Ausscheidung durch den Urin vermehrt, was wohl durch den überstürzten Abbau bedingt ist, sondern aus einer uns unbekannten Ursache hat das Gewebe die Fähig-

keit. das Kalkangebot auszunutzen, nur mehr in vermindertem Maße.

In unserem Falle imponieren besonders die großen Aufhellungsherde im Röntgenbilde. Wir können in ihnen braune Tumoren oder Cysten vermuten. Die Frage, welches von beiden gerade vorliegt, können wir aus dem Röntgenbilde nicht herauslesen, da beide die gleichen Aufhellungen verursachen. Nach Loosers Untersuchungen würden wir im Marke Cysten, in der Corticalis braune Tumoren zu erwarten haben, als zwei vollkommen gleichwertige Reaktionsprodukte auf Blutungen.

Die „braunen Tumoren" — braun genannt, weil sie durch Blutpigment oft bräunlich gefärbt sind — ähneln den Fibromen resp. den Fibrosarkomen. Die darin vorkommenden Riesenzellen ließen lange Zeit eine sarkomatöse Bildung vermuten; Lubarsch war es, der endgültig den Unterschied zwischen diesen Gebilden und den Sarkomen festlegte. Die Zeichen der Unreife, ein Charakteristikum bösartiger Zellen, Mitosen und Polymorphie sind bei den Riesenzellen der braunen Tumoren nie zu treffen. Das Bindegewebe der braunen Tumoren steht mit dem gewöhnlichen Gewebe der Umgebung in organischem Zusammenhang. Der Unterschied der braunen Tumoren von dem normalen fibrösen Gewebe besteht in vermehrtem Zellreichtum. Die Riesenzellen können wir nach Frey, Stenholm, mit den Osteoklasten, die nach vollendetem Knochenabbau sich nicht wieder in einkernige Osteoblasten zurückverwandelt haben, identifizieren. Ein Pigmentgehalt ist oft vorhanden, kann aber auch fehlen. Nach Lotsch findet ein fließender Übergang vom fibrösen Markgewebe zu den zellreichen, riesenzellartigen Tumoren statt. Wir können demnach in den braunen Tumoren den Höhepunkt der Krankheit erblicken, indem der Knochenschwund an diesen Stellen am weitesten fortgeschritten, der Knochen durch Bindegewebe ersetzt ist und die Osteoklasten Nester von Riesenzellen bilden, die sehr den Sarkomen gleichen, von ihnen aber scharf zu trennen sind.

Als zweite sekundäre Bildungen sind die Cysten zu nennen. Der Inhalt der Cysten hat die Zusammensetzung des Blutserums oder ist ihm sehr ähnlich und ist bis jetzt immer als bakteriell steril befunden worden. Die Innenwand der Cysten

ist stets glatt, serosaartig und glänzend. Eine besondere, oft weißliche, oft durch Blutpigment braun gefärbte Membran bildet häufig die Wand der Cyste.

Die Ansicht über die Entstehung der Knochencysten hat sich im Lauf der Jahre mehrmals geändert. Mikulicz erblickte in ihnen eine eigenartige Störung in der Entwicklung oder im Wachstum der Knochen und stellte das Krankheitsbild der Osteodystrophia juvenilis cystica auf. Auch Wieland sah in einem Falle von lokalisierter angeborener Cystenbildung einen Anlagefehler und schlug dafür den Namen Osteodysplasia fibrosa (cystica) congenita vor. Virchow leitete die Cysten von erweichten Chondromen oder Sarkomen ab. Lotsch, Frey erblicken in der Erweichung des fibrösen Gewebes den primären Vorgang der Cystenbildung; Blutungen und Transsudation spielen daneben nur eine sekundäre Rolle. Penecke, Pommer und vor allem Looser, Lang und Häupl lassen die Cysten nur als Folge von Haematomen im Knochenmark der Spongiosa oder Corticalis gelten; ein anderer Entstehungsmodus, z. B. durch Gewebsverflüssigung, wird abgelehnt. Die braunen Tumoren sind nichts wesentlich Verschiedenes, sondern nur eine besondere Form der Organisation des Blutes. Ob sich eine Cyste bildet oder ein brauner Tumor, hängt von den topographischen Verhältnissen ab; Blutungen im Mark führen zu Cysten, Blutungen in der Corticalis zu braunen Tumoren. Stenholm erachtet die Entstehungserklärung der Cysten aus Blutungen oder Erweichungen oder aus beiden zusammen nicht als befriedigend. Nach ihm müßten bei einer solchen Entstehungsart neben fertigen Cysten auch ihre Anfänge vorkommen, z. B. bei Blutungen die Bildung spaltförmiger Hohlräume, bei Erweichungen unregelmäßige und unscharf begrenzte Hohlräume, was aber nie beobachtet wurde. Bei seinen histologischen Untersuchungen konnte er in den Cystenwänden Endothelien nachweisen und zieht daraus den Schluß, daß die Cysten anscheinend von erweiterten Venen, resp. Lymphgefäßen ihren Anfang nehmen. Durch Atrophie und Verschwinden der Scheidewände mehrerer solcher kleiner Cysten würden dann die großen entstehen.

Experimentell ist es Looser und Lotsch nicht gelungen, durch Anbohren des Knochens und Ausspülen des

Knochenmarks eine Cystenbildung hervorzurufen. Durch Trauma und Infektion gelangte Bolognese ebensowenig zum Ziel. Mandl fand bei seinen Versuchen, daß Trauma und Markausscheidung zur Cystenbildung allein nicht genügen, sondern daß noch eine verzögerte Blutgerinnung hinzutreten müsse.

Sekundär können sich die Cysten durch serösen Erguß vergrößern und ansehnliche Dimensionen annehmen. Der Cysteninhalt wurde wiederholt als unter erhöhtem Drucke stehend gefunden, was nach Lotsch als Folge eines gesteigerten Gewebsdruckes bei der proliferierenden Markfibrose, der sich wegen der Corticalis nicht sofort nach außen fortpflanzen kann, zu betrachten ist. Eine Folge des erhöhten Druckes dürften wohl die Schmerzen sein, zumal Lotsch in seinen Tierexperimenten eine starke Schmerzempfindlichkeit des Knochenmarkes feststellte und der Schmerz auf Punktion hin abnimmt.

Dieser vermehrte Knochenabbau, Markfibrose, braune Tumoren und Cysten haben eine oft hochgradige Atrophie der Corticalis, die bis zur papierdünnen Membran vermindert werden kann, zur Folge. Der Knochen als Ganzes kann dabei aufgetrieben werden und als Tumor imponieren. Nach übereinstimmenden Angaben ist das Periost stets intakt. Ein kleines Trauma — in unserem Falle z. B. die Erschütterung des Körpers durch den Brechakt — kann bei diesem hochgradigen Knochenschwund natürlich genügen, um Spontanfrakturen herbeizufühten, die dann das Krankheitsbild beherrschen. Wie diese konsolidieren, wurde weiter oben angeführt.

Pathologisch-anatomisch findet man keinen Unterschied im histologischen Bau der braunen Tumoren (Cysten) bei der gen. O. f. und bei der lokalisierten Form, wie uns Fall 1 u. 2 zeigen. Morphologisch können wir die beiden Krankheiten nicht von einander trennen. (Lotsch, Warsow, Mandl usw.). Ob sie aber auch genetisch zusammengehören, ist nach Lotsch nicht zu entscheiden. Bergmann ist der Ansicht, daß mehr wie nur quantitative Unterschiede bestehen und Flöcken will von keinen Übergängen wissen. Nach Rumpel ist die O. f. gen. abzugrenzen von den örtlich streng umschriebenen Knochencysten Jugendlicher. Markfibrose ist nur

ein pathologisch-anatomischer Begriff; zu einem Krankheitsbegriff wird sie erst durch das verallgemeinerte Auftreten mit den besonderen Merkmalen der Recklinghausenschen Erkrankung. Looser, der den Krankheitsbegriff der O. f. gen. verwirft, betrachtet beide, solitäre und generalisierte Cystenbildung, als Folge einer Markblutung, die bei den solitären Cysten im gesunden, bei den gen. in einem schon erkrankten Knochen erfolgt. Mandl betont, daß klinisch auf alle Fälle ein großer Unterschied zwischen beiden Formen besteht, gibt aber dabei eine recht willkürliche Abgrenzung an.

In klinischer und pathologischer Beziehung verwandt mit der O. f. gen. ist die von Paget 1876 beschriebene O. deformans. Recklinghausen stellte sein Krankheitsbild nicht in Gegensatz zu ihr. Er faßte die Ostitis deformans als hyperostotisch-metaplastische Osteomalacie auf, während er seine Form als einfache metaplastische Malacie bezeichnete. Lotsch ist der Ansicht, daß die O. def. P. in die O. f. R. übergeht. Nach Hamann, Caan und Schoen dürften sie ihrem Wesen nach identisch sein. Warsow will sie jedoch von einander trennen, ebenso auch Büchi. Nach ihm haben wir folgende Unterschiede: Die O. f. R. führt nicht zu wesentlichen Verdickungen und zu Deformitäten, wie die O. f. def. P. Letztere wiederum neigt nicht zu Cysten und Tumorbildung und bewirkt viel seltener Spontanfrakturen; auch tritt sie im allgemeinen erst in höherem Alter auf.

Stenholm erachtet die beiden identisch im Wesen, in ihren klinischen Erscheinungen hingegen abweichend, wobei aber keine genauen Grenzen zu ziehen sind. Hartmann z. B. berichtet über zwei Grenzfälle. Neuestens betonte wiederum Nagel den klinischen und röntgenologischen Unterschied. Die O. f. ist eine Jugenderkrankung und ist mit Schmerzen verbunden; die O. def. ist selten vor dem 40. Jahre und dabei sind die Schmerzen nur gering. Eine scharfe Differenzierung ist im Röntgenbild vorhanden. Bei der O. f. findet man Aufhellungsherde, die den Knochen von innen heraus auftreiben; im Zentrum finden wir weitmaschige, wabige Struktur. Die Corticalis ist zu Papierdünne aufgezehrt, vonseiten des Periostes sind keine reaktiven Vorgänge vorhanden. Es besteht schärfste Abgrenzung ohne Verdichtung. Bei der O. def. finden wir Auflockerung der Rindenzone, die alte Knochenstruktur

ist verschwunden, an ihre Stelle treten fleckige Verdichtungsherde, die ohne scharfe Grenze in fleckige Aufhellungen übergehen. Der Knochen hat ein schwammiges, wattiges Aussehen, vor allem an den breiten Knochen. Größere cystische Aufhellungsherde fehlen, der Markraum ist im Gegenteil meist erheblich eingeengt. Am Schädel finden wir die für O. def. charakteristische hyperostotische Form.

Eine weitere Frage ist die des Zusammenhanges resp. Identität zwischen O. f. und Osteomalacie und Spätrachitis.

Recklinghausen hat nicht genau zwischen Osteomalacie und O. f. unterschieden. Er faßt die Krankheiten zusammen unter dem Sammelnamen der „Malacien" und stellte das oben mitgeteilte Schema auf.

Das Vorkommen einer osteomalacischen Komponente bei der O. f. gen. nimmt auch Lotsch an. Frey hingegen trennt die beiden Krankheiten von einander; er verglich seinen Fall mit einem osteomalacischen Wirbel und will keine Übereinstimmung gefunden haben. Er meint aber, daß zu einer O. f. eine Osteomalacie hinzutreten kann. Christeller betont, daß bei seinen Untersuchungen O. f. und Osteomalacie histologisch zu einander in scharfem Gegensatze stehen. Die O. f. ist durch Metaplasie und vollständigen Knochenumbau, überstürzten An- und Abbau charakterisiert. Er nennt sie „metaplastische Malacie". Ihr gegenüber stehen Osteomalacie und Rachitis, histologisch beide gleich, gekennzeichnet durch Kalkarmut des Skeletts, die zu Osteoidbildung führt. Der Knochenabbau ist daher nicht gestört. Für sie schlägt er den Namen „achalikotische Malacie" vor. Nach ihm gibt es keine Übergänge zwischen den beiden Krankheitsgruppen. Es bestehen lediglich Ähnlichkeiten in der mikroskopischen Beschaffenheit der Knochen, die man als „pseudorachitis oder pseudo-osteo-malacisch" bezeichnen kann.

Auch Stenholm betrachtet die O. f. als eine selbstständige Krankheit, die von Osteomalacie und Rachitis zu trennen ist. Das histologische Bild der Osteodystrophia f. (so nennt er die O. f. R.) sui generis kann in kleinen umschriebenen Bezirken auch bei anderen Krankheiten auftreten, so bei Osteomalacie und Rachitis und zwar auch hier im Sinne einer Reaktion auf Ernährungsstörungen. Verfechter der Theo-

rie der Zusammengehörigkeit beider Krankheiten sind Meyer, Looser, Lang und Häupl, Rumpel.

Mandl findet, daß eine weitgehende Ähnlichkeit besteht, betont aber, daß anatomische Untrennbarkeit kein Beweis für die Wesensgleichheit ist und daß die klinischen Bilder verschieden sind.

Looser und mit ihm Lang streicht den Krankheitsbegriff der O. f. und spricht von Cystenbildung bei Osteomalacie, Osteoporose, O. def. oder aber bei gesundem Skelettsystem. Es handelt sich nach ihm nicht um eine Erkrankung sui generis, sondern nur um einen Symptomenkomplex.

Das Charakteristikum der O. f., die Markfibrose und der Umbau des Knochens durch lakunäre Resorption des alten und gleichzeitige Neubildung von geflechtartigem Knochen im fibrösen Mark ist die Folge einer chronischen, mechanischen Reizung. Ferner sind Cysten und braune Tumoren lediglich Folgen einer Markblutung, wobei die topographischen Verhältnisse maßgebend sind für die Entwicklung von Cysten oder Tumoren. Ursache der Markblutungen sind Traumen. Diese können sich ereignen bei gesunden wie auch bei kranken Knochen. Bei gesundem Skelettsystem vor allem in der Jugend, wo der Knochen noch biegsam ist und eine Gefäßzerreißung ohne Fraktur eintreten kann. Beim erkrankten Knochen, d. h. beim osteomalacischen, osteoporotischen genügen kleine Traumen, um Markblutungen mit ihren Folgen hervorzurufen.

Die histologischen Befunde entsprechen der Annahme, daß es sich bei der gen. O. f., vielleicht auch bei ihrer deformierenden Form um sekundäre Folgeerscheinungen, um „Phlegmasiewirkungen" (Pommer) äußerer Einflüsse beim Bestande von Veränderungen im Sinne der Osteomalacie und Rachitis handelt. Wo wir keine mechanischen Reize nachweisen können, müssen wir den Begriff der O. f. mit dem der O. f. def. zusammenfallen lassen. Letztere ist eine chronische Osteomyelitis unbekannter Herkunft und eine lokale Erkrankung, denn immer sind neben erkrankten Skeletteilen oder Knochenpartien noch gesunde. Die Erkrankung kann selbstverständlich rein oder bei einer Osteomalacie oder Osteoporose vorkommen.

Looser schreibt:

„Wenn wir den Namen O. f. lassen wollen, so verstehen wir darunter: Die Reaktion des Knochenmarkes und des Knochens auf chronische, mechanisch-irritative und chronisch-entzündliche Schädigungen, die eine gesetzmäßige ist und die in einer fibrösen Umwandlung des Knochenmarkes und bei längerer Einwirkung der erwähnten Reize in einem überstürzten Umbau des Knochens durch lakunäre Resorption des alten lamellösen Knochens durch Osteoklasten und in einer gleichzeitigen Neubildung von geflechtartigem Knochen im fibrösen Mark besteht."

Wanke stimmt der Ansicht Loosers zu, möchte aber das klinische Krankeitsbild der O. f. bestehen lassen. Auch Konjetzny faßt die gen. Form der O. f. nur als speziellen Teil der Markfibrose auf. Mandl ist mit Looser nicht einverstanden, denn anatomische Untrennbarkeit und Wesensgleichheit brauchen nicht absolut zusammenzugehören. Die klinischen Bilder sind verschieden. Er weist auf die Schmerzlosigkeit der lokalisierten O. f. und auf die großen Schmerzen bei der gen. Form hin, ferner auf die Symptomlosigkeit der Traumen, die die Markblutungen hervorrufen sollen.

Etwas eigentümlich berührt uns die Tatsache, daß es bedeutend mehr Fälle von Osteomalacie und Osteoporose als Ostitis f. gen. gibt, da doch nach Lang schon funktionelle, physiologische Einwirkungen sich im Sinne eines pathologischen Reizes auswirken können und zu den Umbauvorgängen und Markabänderungen der O. f. führen. Demnach sollten eigentlich bei allen osteomalacischen und osteoporotischen Fällen Markfibrose, braune Tumoren und Cysten vorkommen. Bei der histologischen Untersuchung des excidierten Fibulastückes, in welchem wir einen beginnenden Tumor erblicken, wurden keine Anhaltspunkte für irgend eine Blutung gefunden. während wir solche bei dem Tibiafragmente finden (siehe weiter oben). Demnach scheint uns die Markfibrose das Primäre zu sein, und die Blutung erst sekundär dazu zu kommen. Neben der osteomalacischen Komponente muß doch noch ein anderer Faktor mitspielen, sei es nun eine Ernährungsstörung, ein konstitutionelles Moment, eine innersekretorische Störung oder irgend eine andere noch unbekannte Ursache.

Damit leiten wir über zur Frage der Aetiologie der O. f.

Im Laufe der Jahre sind die allerverschiedensten Theorien aufgestellt und z. T. auch wieder verabschiedet worden, z. B. die Entstehung aus Gicht, Lues, Arthritis deformans und chronischem Rheumatismus, Traumen usw.

Paget, Recklinghausen fassen sie als chronische Entzündung auf, Mikulicz dachte an Wachstumsstörung, Rehn an Ernährungs- und Wachstumsstörung. Haeberlin sah den ersten Ursprung in echter Geschwulstbildung. Reinhardt glaubt an eine Art von Systemerkrankung des bindegewebigen Anteils des Knochenmarkes und des Knochens.

Stenholm verwirft die entzündliche Aetiologie; nach ihm handelt es sich um eine Ernährungsstörung, da er bei seinen Fällen eine Arteriosklerose der erkrankten Knochenpartien gefunden hat. Er schlägt deshalb den Namen „Osteodystrophia" vor. Gegen eine entzündliche Aetiologie sprechen sich auch Meyer, Warsow, Wanke und Pick aus. Auch bei unserem Falle von gen. O. f. fehlen irgendwelche entzündlichen Erscheinungen. Looser hingegen tritt für eine chronische Entzündung bei O. def. ein. Da diese Krankheit nur eine lokale sei, so müsse die Ursache auch nur lokal, d. h. im Knochen zu suchen sein, eine außerhalb desselben liegende Ursache komme nicht in Frage. Was für eine Ursache es ist, ist nach ihm unbekannt.

Selbstverständlich dachte man auch an innersekretorische Störungen, vor allem an pluriglanduläre. Pathologisch-anatomisch fahndete man eifrig nach Veränderungen der Drüsen bei Ostitis fibrosa. Lotsch fand bei den von ihm publizierten Fällen einmal eine Struma der Nebennieren, dreimal Störungen der ovariellen Tätigkeit, ebenso fand Meyer eine Atrophie beider Ovarien. Hamann veröffentlichte einen Fall mit Erweiterung der Selle turcica im Röntgenbilde. Da auf Hypophysentherapie eine Besserung eintrat, wagt er den Schluß auf eine Hypofunktion der Hypophyse zu ziehen. Hyperpituitarismus erzeuge Akromegalie, Hypopituitarismus wirke regressiv auf die Genitalsphäre. Über einen Fall von O. def., verbunden mit Diabetes insipidus berichtet Schoen. Der Schluß Hamanns, auf einem einzigen Falle basierend, scheint uns etwas gewagt. In unserem Falle sehen wir keine Veränderung der Sella turcica und auch keine Besserung auf Hypophysenpräparate.

Haben wir es in den erwähnten Fällen nur mit vereinzelten Befunden zu tun gehabt, so sind die Befunde an den Epithelköperchen viel konstanter, so daß ein Zusammenhang in Erwägung zu ziehen ist. Es haben E. K-Tumoren gefunden u.a.: Schmorl, Weichselbaum, Meyer, Simmonds, Nägelsbach, Bergmann, Wanke, Frangenheim, Penecke, Stenholm, Molineus, Sauer, Hartwich, Mandl, Nossen usw. Gewöhnlich war nur eines von den vier E. K. vergrößert. Die histologischen Untersuchungen ergaben eine Hyperplasie, wobei die Frage, ob es sich um reine Hyperplasie oder aber um ein Adenom handelt, offengelassen werden muß. Sicher gibt es aber auch Fälle von O. f. gen. und Osteomalacie, bei denen nach Maseret und Stenholm keine E. K.-Vergrößerungen gefunden werden.

Daß die Tätigkeit der E.K. mit dem Calcium-Stoffwechsel zusammenhängt, dürfte sichergestellt sein. Iselin beobachtete als erster bei Ratten nach Exstirpation der E. K., Störungen des allgemeinen Skelettwachstums, auf Grund von Knochenentwicklungsstörungen in einer Art, die an Rachitis erinnerte. Erdheim erzeugte durch E. K. - Entfernung bei Ratten Tetanie unter Rachitis ähnlichem Bilde. Mc. Callum und Vögtlin beobachten erhöhte Kalkausscheidung bei Entfernung der E.K.

Hyperplasien der E. K. wurden bei Osteomalacie, Paralysis agitans, Nierenerkrankungen usw. gefunden (Bergstrand).

Hoffheinz untersuchte bei 45 Fällen von E. K. - Vergrößerungen das Knochensystem und fand dabei 27mal Erkrankungen desselben und zwar 17 mal O. f., 8mal Osteomalacie und 2mal Rachitis.

Wie können wir die E.K.-Befunde bei O. f. und Osteomalacie bewerten? Nach der Ansicht der Mehrzahl der Autoren ist die E. K.-Vergrößerung nur die Folge der O. f. (Osteom.) und nicht die Ursache davon. Sie wird als Kompensationsbestreben, hervorgerufen durch den erhöhten Kalkstoffwechsel betrachtet, so z. B. von Erdheim, Arndt, Bergstrand, Meyer, Penecke und Stenholm. Nach der Ansicht von Erdheim lasse sich nur so erklären, daß die Tetanie, die mit Sicherheit als ein Zeichen insuffizienter E. K. anzusehen ist, sich mit Osteomalacie und Rachitis vergesellschaftet, bei denen gerade eine E. K.-Vergrößerung vorkommt. Bergstrand macht folgenden Gedankengang:

Osteomalacie ist nicht Folge einer Hypofunktion, denn 2—3 E. K. sollten genügen; eine Hyperfunktion aber würde eher das Umgekehrte bewirken, also handelt es sich um eine kompensatorische Hypertrophie.

Mandl ist anderer Ansicht, besonders auf Grund eines therapeutischen Erfolges, den er durch Exstirpation eines solchen Tumors erzielte. Er glaubt, daß eher eine Dysfunktion vorliege. Die Frage, ob reine Hypertrophie oder Adenom, ist strittig und histologisch-pathologisch kaum zu unterscheiden. Trifft das letztere zu, so kann man annehmen, daß dieser E. K.-Tumor das Primäre ist, daß er zu einer Dysfunktion im Kalkstoffwechsel führt, der dann unter gewissen Voraussetzungen die Veränderungen hervorruft, die wir als O. f. bezeichnen. Die Voraussetzungen könnten in dem Bestande eines osteomalacischen Skeletts gelegen sein."

Es ist etwas auffällig, daß stets nur ein E. K. vergrößert ist und daß nicht, wie bei einer Arbeitshypertrophie eigentlich zu erwarten wäre, alle gleichmäßig vergrößert sind. Implantation von E. K. und Parathyreoideasubstanz war bis jetzt therapeutisch erfolglos, was Mandl als weitere Stütze seiner Theorie ansieht. Mit Lotsch ist Mandl allerdings der Ansicht, daß die Störung pluriglandulär ist, wobei die Dysfunktion der E. K. nur ein Glied in der Kette bildet.

Eine röntgenographische Besserung erzielte allerdings Mandl durch die E. K.-Entfernung nicht (4 Jahre nach der Operation), ebensowenig wie es bei den andern seither operierten Fällen der Fall ist. Eine klinische Besserung in vereinzelten Erkrankungen wurden aber auch früher schon durch die verschiedensten Therapien erreicht, so Hamann durch Hypophysenpräparate, Weil nach E. K.-Bestrahlung, Martin du Pan durch Phosphor und Strontium, Filke mit Präparaten sämtlicher gegenwärtig bekannter Drüsen mit innerer Sekretion, Jacoby und Schrott auf Calcium lacticum, Schreyer durch Röntgenbestrahlung. Zeitweilige Besserungen traten auch sonst spontan auf. (Ein Sinken des Kalkgehaltes des Blutes nach E. K.-Exstirpation dürfte kaum identisch sein mit Besserung.)

Hat auch die Theorie eines Kalkstoffwechsels infolge einer E. K.-Hypertrophie viel für sich, so befriedigt sie doch nicht. Auch das völlig abweichende Verhalten der Veränderungen

an den Phalangen bei unserer Beobachtung läßt sich dadurch nicht erklären, sondern eher durch eine Ernährungsstörung, sei es im Sinne von Stenholm auf arteriosklerotischer oder aber auf trophoneurotischer Grundlage, um so mehr als bessere Durchblutung (Spontanfrakturen) die Heilung anregt und fördert. Der von Stenholm u. a. vorgeschlagene Name Osteodystrophia fibrosa (cystica) dürfte der zweckmäßigere sein. Für manche Beobachtungen würde nach Iselin auch die Bezeichnung „zentrale Knochendeformation, bedingt durch Markerkrankung oder Degeneration," zutreffend sein.

Zusammenfassung.

Im 1. Fall handelt es sich um eine typische O. f. gen. (Osteodystrophia) mit multiplen Spontanfrakturen (histologische Befunde). Die Röntgenbilder lassen uns drei Heilungsarten erkennen, nämlich a) bei einem Wirbelkompressionsbruch durch Sklerosierung, b) bei einem Zusammenbruch des Schambeinastes durch Rekonstruierung, c) bei einer Unterschenkelfraktur durch Pseudarthrose bei vorhandener endständiger Callusbildung, d) Callus am Oberarmbruch, ein Abduktionswinkel.

Der 2. Fall ist eine lokalisierte O. f., die auf Auskratzung prompt zur Heilung kommt und keine Entzündungserscheinungen machte. (Histologisch brauner Tumor)

Im 3. Fall handelt es sich um eine doppelseitige kammrige Aufhellung von Schenkelhals und Schenkelkopf, wahrscheinlich auf einer Myelodysplasie beruhend, also trophoneurotischer Natur.

Im 4. Fall haben wir es mit einer langsam verlaufenden, Leukozytose und lokale Temperaturerhöhung aufweisenden chronischen Entzündung zu tun, die zu einer, den statischen Anforderungen nicht genügenden Umbildung der Knochenstruktur führte. Es handelte sich also um eine wirklich chronische Ostitis, vielleicht im Sinne einer Ostitis deformans Paget.

Literaturverzeichnis.

ARNDT, Über E. K.-Sklerose bei einem Schimpansen usw. (Virchows Archiv, 1923, p. 454)

BERGMANN, O. f. und ihre Ausgänge (Arch. f. klin. Chir., 1925, Bd. 132, p. 308).

BERGMANN, Von der lokalisierten zur gen. O. f. (Archiv f. klin. Chir. 1926, Bd. 141, pag. 673).

BERGSTRAND, Parathyreoideastudien (Acta medica scand. 1920, p. 539).

BÜCHI, Über O. def. Paget (Schweiz. med. Wschr. 1921, p. 1066).

CAAN, Zur Frage des Wesens und der Pathogenese der O. def. P. (Bruns' Beiträge z. kl. Chir. 1922, Bd. 125, p. 212).

CHRISTELLER, Vergleichende Pathologie der Rachitis, Osteomalacie und O. f. (Med. Klinik 1920, p. 820).

CHRISTELLER, Die Formen der O. f. und die verwandten Knochennekrosen der Säugetiere. (Ergebnisse der allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie, 1923, 10. Jahrg., II. Abt. I. Teil, p. 1).

CHRISTELLER, Referat über die Osteodystrophia fibr. (Verhandlungen der deutschen path. Gesellschaft, 1926, 21. Tagung).

ERDHEIM, Rachitis und E. K. (Denkschrift der kaiserl. Akademie der Wissenschaft 1927, p. 363).

FEDDER, Ost. deformans mit sekundärer Rundzellensarkomatose. (Fortschritte a. d. Gebiete der Röntgenkunde, 1923, 31, p. 391)

FLÖCKEN, Ein Beitrag zur O. f. c. g. mit besonderer Berücksichtigung des chir. ther. Verhaltens. (Med. Klinik 1921, p. 1171)

FRANGENHEIM, Ostitis fibr. im Kindesalter. (Bruns' Beitr. zur klin. Chir. 1911, Bd. 36, p. 227)

FUJI, Ein Beitrag zur Kenntnis der O. f. mit ausgedehnter Cystenbildung (Dtsch. Ztschr. f. Chir., 1912, Bd. 114, p. 25)

GERLACH, Zur Frage der gen. O. f. (Virchows Arch. f. path. Anat., 1925, Bd. 154 p. 461)

HABERER, Zur Frage der Knochencysten. (Arch. f. klin. Chir., 1910, Bd. 93, p. 791)

HAMANN, Zur Aetiologie der O. cystoplastica. (Med. Klin. 1920, p. 63)

HARTMANN, Kur Kenntnis der O. f. def. (Bruns' Beitr., 1911, p. 627).

JACOBY und SCHROTT, Über die Einwirkung von Ca. lacticum auf einen Fall von O. f. mit experimentellen therapeutischen Stoffwechseluntersuchungen. (Bruns' Beitr., 1913).

ISELIN, Wachstumshemmung infolge von Parathyreoidektomie bei Ratten. (Zeitschr. f. Chir., 1908, 83, p. 494).

KLEMM, Über die Veränderungen der knöchernen Grundsubstanz bei Osteomyelitis und ihre Ursachen. (Z. f. Ch., 1913, p. 309).

KOLACZECK, Über O. f. (Bruns' Beitr., 1914, Bd. 90, p. 588).

KONJETZNY, Die sogenannte lokal. O. f. (Arch. f. klin. Chir., 1922, Bd. 122, p. 564).

LANG, Uber die genetischen Beziehungen zwischen Osteomalacie, Rachitis und O f

LANG und HÄUPL, Beiträge zur Kenntnis der Entstehung der O. f. (Virchows Archiv 1926, Bd. 262, pag. 383).

LOOSER, Über die Cysten und braunen Tumoren der Knochen. (Dtsche. Zeitschr. f. Chir., 1925, 185, p. 113).

LOOSER, Über O. def. und mit ihr angeblich und wirklich verwandte Knochenerkrankungen. (Schweiz. med. Wschr., 1926, p. 598).

LOOSER, Zur Pathogenese der O. f. von Recklinghausen. (Verhandlg. d. deutschen path. Gesellschaft 1926, 21. Tagung).

LOTSCH, Über gen. O. f. mit Tumoren und Cysten. (Arch. f. klin. Chir., 1916, p. 1).

MANDL, Die Behandlung der lok. und gen. O. f. (Wiener klin. Wchschr., 1926, p. 1046).

MANDL, Klinisches und Experimentelles zur Frage der lokal. und gen. O. f. (Arch. f. klin. Chir., 1926, Bd. 143, S. 1).

MEYER, Zur Kenntnis der gen. O. f. und der Epithelkörperchenveränderungen bei dieser Erkrankung. (Frankf. Z. f. Path., 1917, pag. 115).

NÄGELSBACH, Ein tödlich verlaufener Fall von allgem. O. f. mit innersekret. Störung. (Fortschritte a. d. Geb. der Rtg.-Strahlen, 1923, pag. 82).

NAUMANN, Über Osteomalacie und O. f. (Dtsch. Ztschr. f. Chir., 1921, p. 1).

NONNE, Die O. f. in ihren neurologischen Beziehungen. (Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilkunde, 1928, p. 35).

NOSSEN, Zur Aetiologie u. Therapie der O. f. (Bruns' Beitr. 1926, p. 764).

PENECKE, Über zwei Fälle von O. f. Recklinghausen mit E. K.-Tumoren. (Verhandlungen d. deutsch. Pathol. Gesellsch. 1926, 21. Tagung).

ROTH und VOLKMANN, Zur Kenntnis der gen. O. f. (Mitteilungen a. dem Grenzgebiet der Med. u. Chir., 1920, p. 427).

SCHMORL, Zur Kenntnis d. O. f. (Verhandlungen d. dtsch. Gesellsch. f. Pathologie, 1926, 21. Tag.).

SAUER, Über O. f. (Dtsch. Ztschr. f. Chir., 1922, pag. 95).

SCHOEN, O. def. (Paget) mit Diabetes insipidus, nervösen u. endokrinen Störungen. (Münch. med. Wschr., 1924, p. 1713).

SIEGMUND, Bemerkungen über die Entwicklung osteoklastischer Resorptionsgewebe und die Riesenzellepulis. (Verhdlg. d. dtsch. path. Ges., 1926, 21. Tag.).

SIMMONDS, Vortrag im ärztlichen Verein Hamburg, Sitzung vom 31. 1. 21. (Med. Klin. 1921, p. 1374).

STENHOLM, Path.-anat. Studien über die Osteodystrophia (Upsala 1924).

WANKE, Die O. f. (Bruns' Beitr. z. kl. Chir., 1926, p. 664).

WARSOW, Ein Beitrag zur O. f. (Dtsch. Ztschr. f. Chir., 1923, pag. 178).

WIELAND, Über O. [richtiger Osteodysplasie f. c. cong.,] (Arch. f. Kinderheilkunde, 1922, p. 241).

WEICHSELBAUM, Verhandlungen d. Gesellsch. dtsch. Naturforscher und Ärzte. 1913, p. 183.